Aus der Chirugischen Universitätsklinik, Düsseldorf

Direktor : Prof . Dr . med . E . Müller

Mekoniumileus: Klinik und Therapie

DISSERTATION

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Klaus-Jochen Kijewski

1983

Aus der Chirugischen Universitätsklinik, Düsseldorf
Direktor : Prof . Dr . med . E . Müller

Mekoniumileus:
Klinik und Therapie

DISSERTATION
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Klaus-Jochen Kijewski

1983

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof.Dr.Brüster

Referent
gez.: Prof.Dr.med.Müller

Korreferent
gez.: Prof.Dr.med.Lemburg

Inhaltsverzeichnis

Zur Gechichte der Mukoviszidose und des Mekoniumileus	1
Definition des Mekoniumileus	2
Ursache des Mekoniumileus	2
Pathologische Veränderungen der Darmschleimhaut bei Mekoniumileus	3
Häufigkeit des Mekoniumileus	4
Abnormes Mekonium bei Mekoniumileus	5
Diagnose bei Mekoniumileus	6
Komplikationen beim Mekoniumileus	9
Mekonium-Pfropf-Syndrom	12
Mekonium-Ileus-Äquivalent	12
Milch-Pfropf-Syndrom	13
"Small-left-colon"-Syndrom	13
Differentialdiagnose des Mekoniumileus	14
Operations-Situs bei Mekoniumileus	15
Therapie des Mekoniumileus	17
Mekoniumileusoperationen an der Universität Düsseldorf 1959 - 1976	23
Krankengut	23
Geschlechtsverteilung	23
Operationsmethoden	25
Komplizierende Zusatzbefunde	26
Todesursachen	27
Diskussion	28
Literaturverzeichnis	32

N.B. In der folgenden Arbeit ist "Mekoniumileus" mit "MI" abgekürzt.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535714_0120

Zur Geschichte der Mukoviszidose und des MI

Landsteiner beschrieb 1905 erstmalig einen Zusammenhang zwischen dem abnormen Mekonium von Kindern, die am MI starben und einer gleichzeitig bestehenden Pankreasinsuffizienz.

Er deutete die von der Norm abweichende zähe Beschaffenheit des Mekoniums als Folge eines Mangels an Pankreasenzymen.

Erst 1936 definierten Fanconi et al. das klinische und pathologische Bild der Krankheit und nannten es wegen der bei Autopsien gefundenen extensiven Fibrose des Pankreas und der zystenartigen Dilatation der Acini "zystische Pankreasfibrose".

Heute wird die Pankreasbeteiligung, wenn überhaupt, nur als sekundärer Faktor in der Pathogenese des Mekoniumileus genannt (Schickedanz et al).

Definition des MI

Beim MI handelt es sich um einen mechanischen Verschluß des aboralen Dünndarms durch eingedickte Mekoniummassen. Das Krankheitsbild ist in der Regel bereits beim Neugeborenen voll ausgeprägt.

Der MI ist oft die erste klinische Manifestation einer Mukoviszidose. Er tritt jedoch nicht bei jedem Patienten mit Mukoviszidose auf.

Ursache des MI

Die Hauptursache liegt in der Produktion eines abnormen Mukoproteins in sämtlichen schleimbildenden Organen, d. h. auch in der Produktion eines abnormen zähen Schleims der entsprechenden Drüsen des Darms.

Die pathologische Schleimbildung der Darmschleimhaut scheint für das Zustandekommen des MI entscheidend zu sein, weniger der bestehende Mangel an Verdauungsenzymen (Thomaidis).

Rickham nimmt sogar an, daß etwa 25 % der Patienten mit MI keine zystische Pankreasfibrose zeigen. Dies konnte von anderen Autoren bestätigt werden (Oppenheimer).

Pathologische Veränderungen der Darmschleimhaut bei MI

Die schleimproduzierenden Becherzellen nehmen an Zahl vom Jejunum aus nach aboral rasch zu, um im Dickdarm einen Häufigkeitsgipfel zu erreichen. Im Erkrankungsfall lassen sich eine Hyperplasie der Becherzellen und Gerinnung des Sekrets in den Ausführungsgängen nachweisen. Die geronnenen Schleimmassen verstopfen und dilatieren die Ausführungsgänge und Krypten.

Der Verlust der Pankreasenzymaktivität erklärt nicht allein die Malabsorption bei Mukoviszidose. Es besteht auch ein Resorptionsdefekt der Dünndarmschleimhaut selbst, z. B. für bestimmte Fette und Zucker (Kopel). Außerdem ist eine verminderte Aktivität der Dünndarmlaktase nachgewiesen worden (Antonowicz).

Als Folge der Dünndarmschleimhautdefekte findet sich ein sehr zähes fest an der Darmwand haftendes Mekonium von hoher Viskosität.

Häufigkeit des MI

Jährlich werden in der BRD durchschnittlich 500 - 1.000 Kinder mit Mukoviszidose geboren (Stephan, Vivell).

Der Mekoniumileus als erste Manifestation der Mukoviszidose tritt bei 10 - 20 % der Neugeborenen mit diesem Grundleiden auf (Herzog).

Es wird angenommen, daß die Mukoviszidose durch ein autosomal rezessives Gen übertragen wird.

Rassische Besonderheiten spielen insofern eine Rolle, als bei Orientalen und Afrikanern die Mukoviszidose äußerst selten ist.

Abnormes Mekonium bei MI

Mekonium von Patienten mit Mukoviszidose hat besondere physiochemische Eigenschaften.

Es besitzt eine hohe Viskosität und ist schwerer als normales Kindspech. Buchanan und Rapoport berichteten als erste über den besonders hohen Eiweißanteil.

Normales Mekonium enthält bis 7 % Eiweiß. Bei Mukoviszidose ist der Eiweißgehalt stärker erhöht und erreicht bei MI einen Wert von 85 %. Das Eiweiß besteht hierbei vorwiegend aus Albumin (Wiser). Für den erhöhten Eiweißgehalt werden zwei Gründe genannt:

1. Der bei Mukoviszidose bestehende Mangel an proteolytischen Enzymen durch die Pankreasinsuffizienz

2. Das von den Becherzellen sezernierte abnorme Mukoprotein und der hohe Albumingehalt kommen normalerweise im Mekonium nicht vor.

Das Albumin stammt beim MI aus der vom Foeten verschluckten Amnionflüssigkeit und wird infolge Fermentmangels (Pankreasinsuffizienz!) nicht abgebaut (Schutt). Der Nachweis von Albumin kann durch den Schnelltest mit Albustix erbracht werden.

Diagnose des MI

Der Häufigkeit nach treten folgende Leitsymptome beim MI auf (nach Willital):

- Nixonsche Trias

  1. Aufgetriebenes Abdomen gleich nach der Geburt 100 %

  2. Dünne gespannte Bauchdecken mit abdomineller Venenzeichnung 100 %

  3. Galliges Erbrechen 100 %

- Fehlender Mekoniumabgang 100 %

- Palpable, durch Mekonium stark dilatierte Dünndarmschlingen 90 %

- Abdomenübersichtsaufnahme: Dünndarmspiegel im Oberbauch; charakteristische fleckig-blasige Verschattung im aboralen mit Mekonium gefüllten nicht dilatierten Dünndarm; eingeschlossene Gasblasen 90 %

- Duodenalsaftanalyse (Trypsin-Lipase-Mangel) 75 %

Typisch für den mittleren bis hohen Dünndarmverschluß ist das gallige Erbrechen.

Beim MI kommt es gelegentlich nach einem Einlauf oder spontan zum Abgang eines zähen, weißen Schleims aus dem Mikrokolon (kein Mekonium!). Der Schleim stammt von den Becherzellen des Dickdarms. Die auf den Roentgenaufnahmen sichtbare fleckig-blasige Verschattung im aboralen Dünndarm (Neuhausersches Zeichen) wird als pathognomisch für den MI angesehen.

Kalkschatten auf der Abdomenübersichtsaufnahme sind immer verdächtig auf eine intrauterine Perforation mit Mekoniumperitonitis. Die Verkalkungen befinden sich auf der Serosa sowie intramural in der Darmwand.

Eine Darstellung des Mikrokolons mit wasserlöslichem Gastrografin kann diagnostisch weiterhelfen, wird jedoch von einigen Autoren wegen der Perforationsgefahr abgelehnt (Donnison).

Von zentraler Bedeutung in der Diagnostik ist die Bestimmung der Schweißelektrolyte (Hinkel). Bei der Mukoviszidose bzw. beim MI sind die Schweißelektrolyte (Na^+, Cl^-) meist stark erhöht, die Schweißflußrate jedoch normal.

Die Normalwerte der Schweißelektrolyte liegen bei 20 $\pm$ 20 mval/l. Bei 40 - 70 mval/l ist die Diagnose einer Mukoviszidose bzw. MI wahrscheinlich, bei Werten über 70 mval/l beweisend (Stephan). Am 1. Lebenstag können die Schweißelektrolyte bei gesunden Kindern bis 85 mval/l betragen, sinken aber bereits am 2. Lebenstag wieder ab (Schmidt).

Die Na^+ und Cl^--Werte im Schweiß werden am exaktesten mit der Pilokarpin-Iontophorese bestimmt (Gibson).

Dabei wird Pilokarpin durch einen Gleichstrom ionisiert und als Kation in die Haut an der Innenseite des Unterarmes eingebracht. Es regt dort local die Schweißproduktion an. Der Schweiß wird gesammelt und auf Na^+ und Cl^- untersucht.

Ein Hydramnion ist stets verdächtig auf das Vorliegen einer Mißbildung im Verdauungstrakt.

Oft ist eine belastende Familienanamnese ein entscheidender Hinweis auf das Vorliegen eines MI.

Komplikationen beim MI

Vom komplizierten MI spricht man, wenn außer dem MI noch eine oder mehrere zusätzliche abdominelle Komplikationen vorliegen wie:

a) Darmstenose
b) Darmatresie
c) "Pseudocyste"
d) Volvolus
e) Perforation
f) Kalzifikation im Darmbereich
g) Gangrän

Durch das veränderte Mekonium findet bereits im 4. bis 5. Fetalmonat eine Obturation des Darmlumens statt (Willital). Die muskuläre Hypertrophie im dilatierten Teil des Dünndarms bestätigt dies. Durch das aufgestaute Mekonium kann es zu Drucknekrosen der Darmwand mit Perforation kommen. Eine intrauterine Absorption der nekrotischen Segmente führt zur intestinalen Atresie, die gewöhnlich mit einem Defekt des Mesenteriums verbunden ist (Santulli et al, Grossmann et al).

Alle Komplikationen sind letzten Endes die Folge der Dünndarmobstruktion durch abnormes Mekonium.

Anschaulich wurden die Zusammenhänge von Leonidas et al. dargestellt (siehe Abb. 1).

Bei ca. 50 % der Patienten mit MI liegen Komplikationen vor. Die häufigste Komplikation ist der Vovolus (Leonidas, Donnison, Halsclaw).

Bei den "Pseudozysten" handelt es sich um lokalisierte mit Mekonium gefüllte Taschen. Sie können mit dem Darmlumen in Verbindung stehen oder völlig abgekapselt sein.

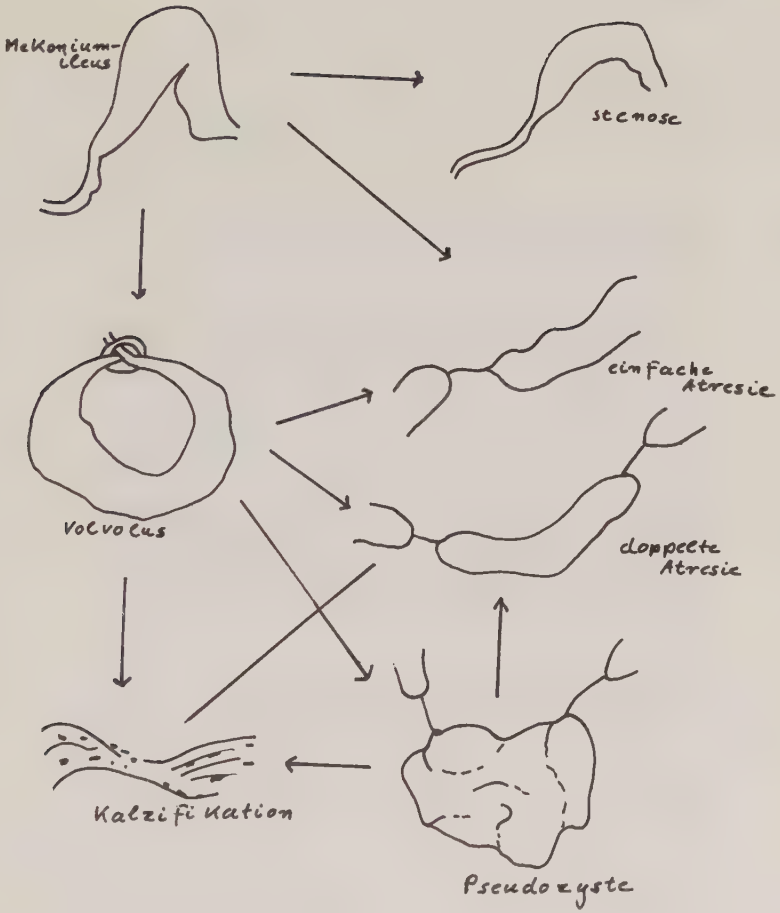


Abb. 1:

Komplikationen, die einem pränatal bestehenden MI folgen können (nach Leonidas).

Mekonium-Pfropf-Syndrom

Beim Neugeborenen kann es vorübergehend zu Schwierigkeiten kommen, Mekonium aus dem Darm auszuscheiden. Besonders im dehydrierten Zustand wird die Viskosität des Mekoniums größer. Man schätzt, daß ungefähr 1 % der Neugeborenen davon betroffen sind, aber daß der größte Teil ohne fremde Hilfe den Pfropf ausstoßen kann (Caffey).

Das Mekonium-Pfropf-Syndrom ist in den ersten 1 - 2 Tagen schwer von Krankheitsbildern wie MI, Morbus Hirschsprung und Dünndarmatresie abzugrenzen. Wenn das Kind keine weiteren Schwierigkeiten nach Ausstoßen des Mekoniumpfropfes hat, lautet die Diagnose klar "Mekonium-Pfropf-Syndrom". Falls die abdominelle Ausweitung zunimmt, hilft der Schweißtest (Mukoviszidose) oder eine Dickdarmbiopsie (Morbus Hirschsprung) weiter.

Mekonium-Ileus-Äquivalent (Kotileus)

Neben dem MI bei Neugeborenen gibt es im Rahmen der Mukoviszidose bei älteren Kindern gelegentlich Dünndarmobstruktionen, das sogenannte "Mekonium-Ileus-Äquivalent" (Jensen). Dabei sammeln sich infolge der Pankreasinsuffizienz besonders nach schlackenreicher Kost große Mengen an Faeces im aboralen Dünndarm und Dickdarm an, so daß ein Obstruktionsileus resultiert. Da es sich nicht um Mekonium handelt, sollte besser der Begriff "Kotileus" verwendet werden (Wissler).

Milch-Pfropf-Syndrom

Hierbei kommt es zur mechanischen Obstruktion durch einen Milchpfropf im distalen Ileum, gewöhnlich am 2. - 16. Tag nach der Geburt. Künstliche Säuglingsernährung mit artfremder Milch kombiniert mit Malabsorption ist dafür als Ursache diskutiert worden (Pochon).

"Small-left-colon"-Syndrom

Hierbei handelt es sich um eine Lumenverengung des distalen Kolons mit typischer Ileussymptomatik. Es kommt gehäuft bei Kindern diabetischer Mütter vor. Rechtzeitig entdeckt, kann sie durch Instillation von Röntgenkontrastmittel geheilt werden (wie beim Mekonium-Pfropf-Syndrom). Dickdarmperforationen sind möglich. Ätiologisch wird eine neurohumorale Dysregulation zwischen dem autonomen Nervensystem und Glucagon angenommen (Stewart).

Differentialdiagnose des MI

Differentialdiagnostisch sollten beim MI-Verdacht folgende Krankheitsbilder in Erwägung gezogen werden:

1. Volvolus
2. Dünndarmatresien
3. Mekonium-Pfropf-Syndrom
4. Morbus Hirschsprung
5. Kongenitale Briden
6. Milch-Pfropf-Syndrom
7. "Small-left-colon"-Syndrom

Mit der alleinigen klinischen Untersuchung ist es in der Regel nicht möglich, die Ursache des Ileus präoperativ zu definieren. Atresien und Stenosen bieten ähnliche klinische Bilder.

Zudem kann der MI mit Atresien, Stenosen, einem Volvolus oder kongenitalen Briden kombiniert sein.

Daher findet sich auch bei den röntgenologischen Untersuchungen ein weites Spektrum von Befunden. So kann ein durch Kontrastmittel dargestelltes Mikrokolon auch durch eine Dünndarmatresie bedingt sein.

Ohne belastende Familienanamnese kann es oft sehr schwer werden, die Diagnose präoperativ zu stellen.

In diesem Fall ist die Bestimmung der Schweißelektrolyte von zentraler Bedeutung.

Operations-Situs bei MI

Nach Eröffnung der Bauchhöhle findet sich meist ein normales orales Jejunum, das in einen maximal dilatierten Abschnitt übergeht und mit einer grünlich-schwarzen Flüssigkeit sowie Luft gefüllt ist. Das dilatierte mittlere Ileum ist mit zähem an die Darmwand fest anhaftenden Mekonium prall gefüllt. Das aborale Ileum ist wesentlich enger und mit hartem schmutzig-grau gefärbten Mekonium gefüllt. Der Dickdarm ist zu einem dünnen Strang kontrahiert (Mikrokolon).

Bei intrauteriner Perforation und folgender aseptischer Mekoniumperitonitis finden sich viele zur Verkalkung neigende Fremdkörpergranulome auf der Darmserosa und Leberoberfläche.

Der übliche Operations-Situs bei MI ist in Abb. 2 (nach Willital) dargestellt.

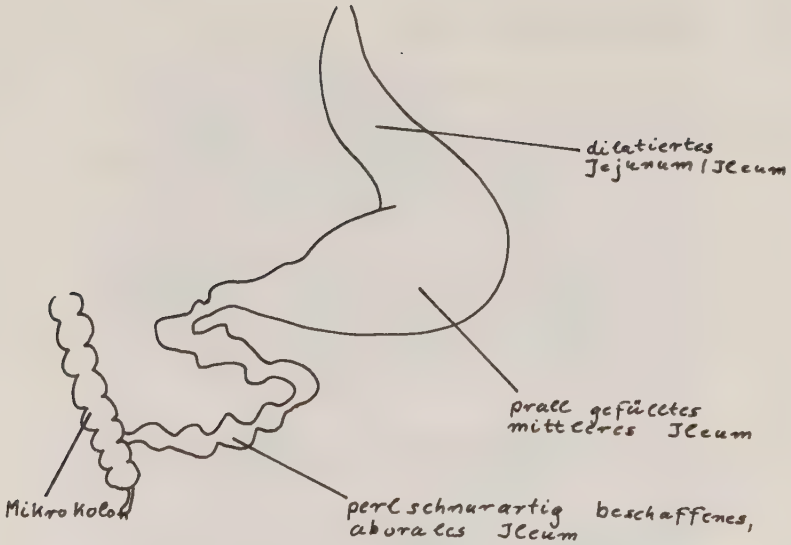


Abb. 2:

Üblicher Operations-Situs (nach Willital)

Therapie des MI

Als Operationsmethoden sind eine Vielzahl von Möglichkeiten in der Literatur angegeben worden (siehe Abb. 3 und 4).

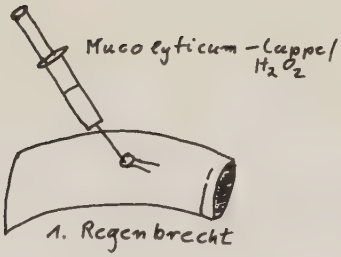
I. Konservative Methode

Ein "therapeutischer" präoperativer Gastrografin-Einlauf (Noblett) kann beim unkomplizierten MI versucht werden. Die Osmolarität von Gastrografin bewirkt einen Flüssigkeitseinstrom in das Darmlumen und erleichtert so den Abgang des Mekoniums. Diese Methode führt jedoch nur vereinzelt zum Erfolg. Mit anderen analogen Präparaten, z. B. Visotrast 370 sind ebenfalls gute Erfolge beim unkomplizierten MI erzielt worden (Hörmann).

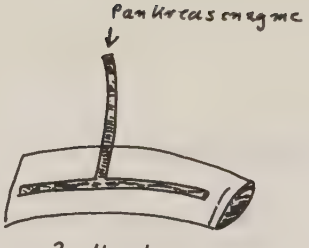
II. Operative Methoden

Operative Methoden werden nötig, wenn der Gastrografin-Einlauf beim unkomplizierten MI nicht zum Erfolg führt oder ein komplizierter MI vorliegt.

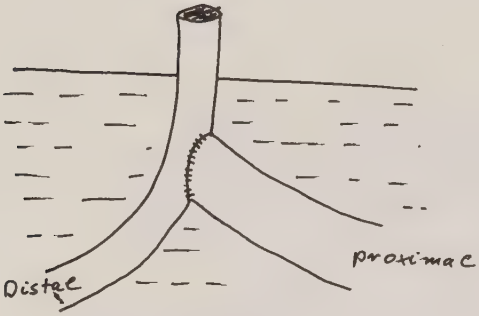
Beim unkomplizierten MI kann man immer erst versuchen, nach Laparotomie die impaktierten Mekoniummassen aufzulösen. Bei der Methode nach Regenbrecht wird eine Mischung von 20 % Mucolyticum-Lappe (N-Acetylcystein) und 3 % H_2 O_2 im Verhältnis 2 : 1 mit einer ganz dünnen Injektionskanüle in den Darm, d. h. in die Grenzschicht Mukosa-Mekonium und in das Mekonium selbst injiziert. Durch mehrmalige Punktionen und Spülungen versucht man, das zähe Mekonium aufzulösen und abzusaugen.



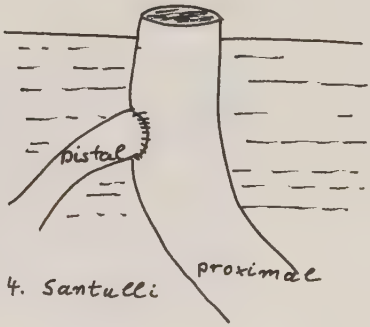
1. Regenbrecht



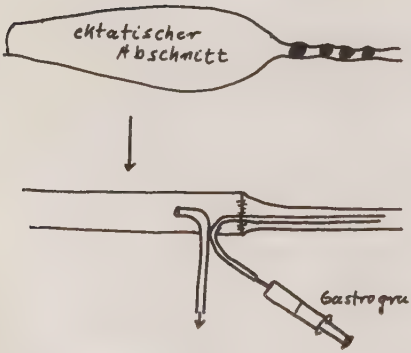
2. Harberg



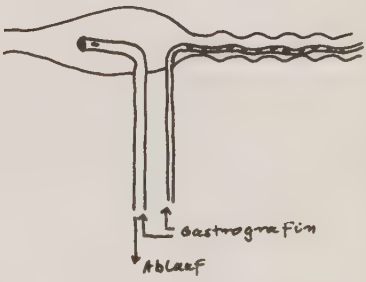
3. Bishop-Koop



4. Santulli



5. Rehbein

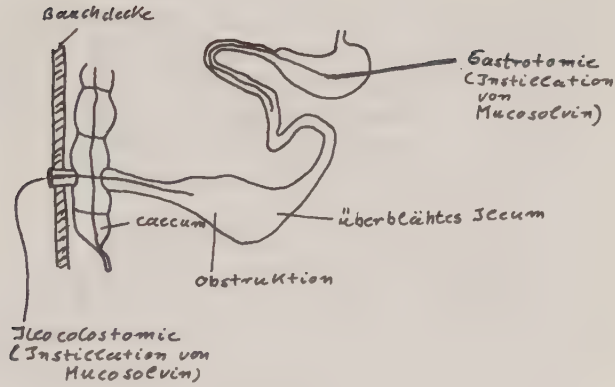


6. Hofmann

Abb. 3:

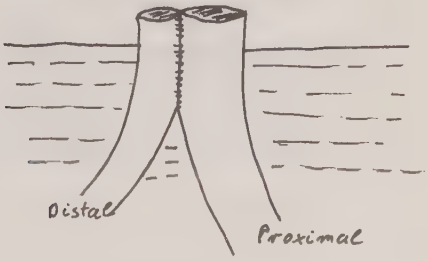
Beispiele für Operationsmethoden beim MI

7. Chappell



8. Meeker und Kincannon

9. Enterotomie



10. Mikulicz

Abb. 4:

Beispiele für Operationsmethoden beim MI

Einige Autoren vermeiden den Zusatz von H_2 O_2 wegen der Gefahr einer Gasembolie (Danis). Das N-Acetylcystein bricht die Disulfidbrücken der Mukoproteinmoleküle auf, wodurch die Viskosität des Schleimes erheblich reduziert wird. Die Verwendung von N-Acetylcystein war erstmals von Meeker und Kincannon beschrieben worden.

Harberg et al. bevorzugen das Einlegen einer T-Drainage in das aborale Ileum und Spülung mit Pankreasenzymen. Durch sie kann das zähe Mekonium schnell verflüssigt und durch das Rectum oder die T-Drainage ausgestoßen werden. Der T-Tubus wird am 10. - 14. postoperativen Tag entfernt. Die Eintrittsstelle schließt sich dann spontan.

Beim komplizierten MI sind die Resektionsmethoden unumgänglich. Zu der am meisten verbreiteten Methode gehört die Operation nach Bishop-Koop. Sie schließt sowohl die Resektion der erweiterten und oft gangränösen Dünndarmabschnitte als auch einen Zugang zur postoperativen Irrigation von entfernt liegenden zähen Mekoniummassen ein. Die Operationsmethode ist auf Abb. 5 dargestellt (nach Krejci).

Bei funktionstüchtiger Anastomose schrumpft das Ileostoma und läßt sich in der Regel nach 8 - 10 Wochen mit einem kleinen Eingriff ohne Eröffnung der Bauchhöhle verschließen.

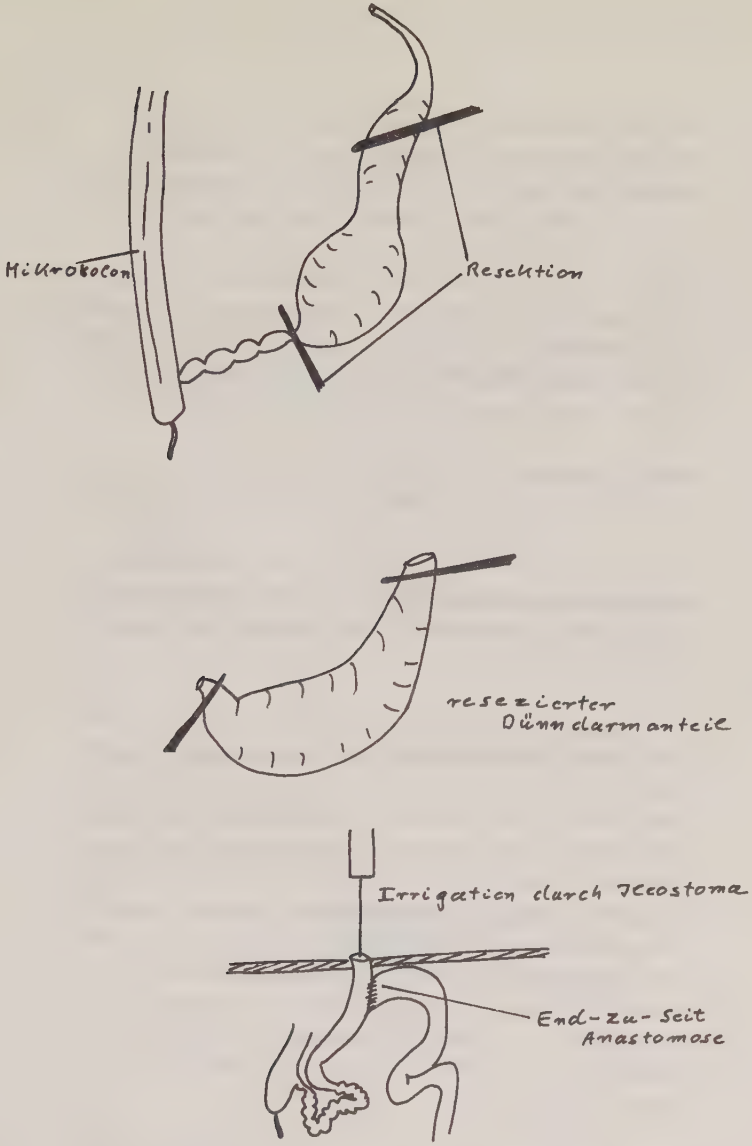


Abb. 5:

Operation nach Bishop-Koop

Bei der Anastomose nach Santulli wird der zuführende Schenkel des Dünndarms als Ileostoma benutzt und der abführende Schenkel end-zu-seit mit der zuführenden Darmschlinge anastomosiert.

Rehbein legt kein Stoma an, sondern spült den Darm durch ein Doppelschlauchsystem nach Resektion des vorgeschalteten ektatischen Darmanteils. Der Vorteil gegenüber der Bishop-Koop-Methode liegt in der Vermeidung der Darmfistel.

Das Verfahren wurde durch Hofmann verbessert, der eine Resektion vermeidet.

Chappell benutzt die Resektion und End-zu-End-Anastomose, vorausgesetzt, jegliche Obstruktion wurde vorher beseitigt. Das Einlegen von Spüldrainagen hält er für nicht nötig.

Bei der Methode nach Meeker und Kincannon wird nach einer Gastrotomie ein Katheter durch den Pylorus und das Duodenum soweit wie möglich in das Jejunum vorgeschoben. Anschließend instilliert man 100 ml eines Gemisches von einer 20 %igen N-Acetylcysteinlösung zu gleichen Teilen mit einer 1 %igen Wasserstoffperoxydlösung. Bis zur Verflüssigung des Darminhaltes (30 - 45 Min.) wird eine Doppelflint-Ileostomie angelegt oder eine Ileokolostomie gebildet. Ist eine Resektion erforderlich, so wird die Mischung von N-Acetylcystein und Wasserstoffperoxyd in den distalen Stumpf instilliert.

Einige Methoden werden heute nicht mehr verwandt, wie die alleinige Enterotomie mit chemischer Auflösung und mechanischer Entfernung des Mekoniums sowie der doppelläufige Anus praeter von Mikulicz (Wyrick).

MI-Operationen an der Universität Düsseldorf von 1959 - 1976

Krankengut

Von 1959 bis 1976 wurden an der Universität Düsseldorf 14 Fälle von MI operiert (siehe Tabelle I).

Die Diagnose Mukoviszidose wurde in allen Fällen klinisch und histologisch gesichert.

Geschlechtsverteilung

Bei dem Patientengut handelte es sich um neun Knaben und fünf Mädchen.

Tabelle I

Diagnose zur Zeit der Operation und post-operativer Verlauf

Nr.	Name	Geschlecht	Diagnose	Operationszeit (Lebenstag)	Verlauf
1.	J.-L.L.	ml.	MI, Perforation im unteren Ileum und Coecum	1. Tag	Exitus 5 Tage p.op.
2.	P.-H.S.	ml.	MI, Dünndarmatresie am Übergang von Jejunum zum Ileum	3. Tag	Exitus 4 Tage p.op.
3.	R. W.	ml.	MI, Perforation des Duodenums; abgekapselte Mekoniumperitonitis	2. Tag	Exitus 2 Tage p.op.
4.	J. C.	ml.	MI	5. Tag	Exitus 2 Tage p.op.
5.	K. J.	ml.	MI	4. Tag	Exitus 1 Tag p.op.
6.	E. G.	wbl.	MI	6. Tag	Exitus am Tag der Operation
7.	U. G.	ml.	MI	4. Tag	Exitus 1 Tag p.op.
8.	T. P.	wbl.	MI, Perforation des Coecums	1. Tag	lebt
9.	A. B.	wbl.	MI	4. Tag	Exitus 1 Tag p.op.
10.	O. W.	wbl.	MI	2. Tag	Exitus 8 Tage p.op.
11.	G.	ml.	MI	3. Tag	Exitus 1 Tag p.op.
12.	S. J.	wbl.	MI	3. Tag	Exitus 1 Tag p.op.
13.	S.	ml.	MI	1. Tag	Exitus 17 Tage p.op.
14.	F.	wbl.	MI	1. Tag	Exitus 10 Tage p.op.

Operationsmethoden

In Düsseldorf wurde als Operationsmethode anfangs die einfache Enterostomie mit manueller Entfernung des Mekoniums angewandt, ab 1973 auch die Teilresektion des Dünndarms mit Anlegen eines Enterostomas (siehe Tabelle II).

Tabelle II

Operationsmethoden nach Häufigkeit

Enterotomie und Entfernung des Mekoniums	10 Fälle
Teilresektion des Ileums und Enterostoma	4 Fälle

Bei der einfachen Enterotomie wurde vor Wundverschluß in den meisten Fällen Pankreon in das Darmlumen instilliert.

Komplizierende Zusatzbefunde

Bei vier von vierzehn Fällen der in Düsseldorf operierten Patienten lag ein komplizierter MI vor. Dabei handelte es sich einmal um eine Atresie und dreimal um eine Darmperforation, die sich jeweils im Duodenum, Ileum und Coecum befand.

Todesursachen

12 von 13 verstorbenen Patienten wurden im Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Düsseldorf seziert.

Es lagen keine Na htinsuffizienzen vor. Pneumonie und Peritonitis wurden als häufigste Todesursachen angegeben (siehe Tabelle III). Von den 14 operierten Patienten überlebte nur einer.

Tabelle III

Todesursachen bei operierten MI-Patienten nach Häufigkeit

Pneumonie	8 Fälle
Peritonitis	6 Fälle
Schwerer allgemeiner Ikterus	2 Fälle
Massive Magenblutung	1 Fall
Volvulus	1 Fall
Sepsis	1 Fall
Meningitis	1 Fall
Obstruktiver (durch Mekoniummassen) und paralytischer Ileus	1 Fall

Diskussion

Das durchschnittlich erreichte Lebensalter bei Vorliegen einer Mukoszidose ist immer noch sehr gering. Es beträgt nach einer ausführlichen Studie über einen Zeitraum von 20 Jahren (S hwachman) nur 15 Jahre.

Selbst wenn die kritische Phase des MI überwunden wird, stehen dem Patienten im weiteren Leben andere schwerwiegende Komplikationen der Mukoviszidose bevor (z. B. pulmonale Komplikationen, Darmpassagestörungen).

Viele Autoren verzeichnen seit der Einführung der Resektionsmethoden mit Anlegen einer Enterostomie eine Verbesserung der Frühergebnisse (Schmidt).

Die Spätergebnisse sind jedoch noch immer sehr schlecht. Die Ein-Jahr-Überlebensrate liegt bei den meisten Autoren zwischen 1 % und 20 %. Die Prognose hängt weitgehend von den begleitenden Mißbildungen ab. Am besten ist sie beim unkomplizierten MI oder bei Kombination mit Volvolus und Atresie. Sehr schlecht ist sie beim Vorliegen einer zusätzlichen Perforation und Gangrän (Herzog).

Patienten mit chronischer Lungenerkrankung, Malnutrition, Vitamin-K-Mangel sowie Elektrolyt- und Blutgasstörungen haben ohnehin ein großes Operationsrisiko. Alle diese Störungen kommen bei Mukoviszidose vor.

Die Lebenserwartung der Patienten hängt neben dem Schwerebild der Erkrankung entscheidend vom postoperativen Krankheitsverlauf ab. (Operationsgut Universität Düsseldorf: Operationsverhältnisse bei allen sezierten Patienten intakt).

Pulmonale Komplikationen sind am häufigsten. Sehr stark wird die Prognose vom Beginn und dem Ausmaß der Lungenkomplikationen beeinflußt. (Operationsgut Universität Düsseldorf: Pneumonie als Todesursache bei 8 von 14 Patienten.)

Nach Hiatt entwickeln 95 % der Kinder mit Mukoviszidose pulmonale Komplikationen. Um die Überlebenschancen bei MI zu verbessern, ist daher eine besonders sorgfältige postoperative Therapie nötig, die hilft, schwere Lungenkomplikationen zu vermeiden. Dazu gehören:

a) hohe Luftfeuchtigkeit
   (Schlaf im Feuchtigkeitszelt)

b) Absaugen des Nasopharynx
c) Keimtestung und Antibiotikagabe in der prä- und postoperativen Phase

d) Bronchodilatatoren und Mukolytika
e) Atemgymnastik
f) Klopfmassage des Thorax

Bei der Mukoviszidose kann es zur Ansammlung von dicker zähflüssiger Galle in den extrahepatischen Wegen kommen. Neugeborene mit dieser Komplikation fallen durch ein anhaltendes ikterisches Hautcolorit auf. Bei ihnen kann schon eine biliäre Zirrhose infolge Cholostase vorliegen. Als Therapie sind Ausspülung der extrahepatischen Gallenwege mit Salzlösungen oder Gabe von Cortison versucht worden.

Ikterus infolge Cholostase kommt bei Patienten mit MI wesentlich häufiger vor als bei Patienten mit Mukoviszidose ohne MI (Valman).

Die Cholostase verursacht Vitamin-K-Resorptionsstörungen. Es kommt zum Prothrombinmangel und der damit verbundenen erhöhten Blutungsneigung.

In der postoperativen Phase können auch eine Reihe von Komplikationen auftreten, die eine erneute chirurgische Intervention erforderlich machen. Dazu gehören Darmperforationen, Volvolus, Darmgangrän, Peritonitis, Fistelbildung und Verwachsungsstränge.

Über ein intraoperativ angelegtes Ileostoma sind große Flüssigkeitsverluste möglich, die eine exakte Bilanzierung erforderlich machen.

Eine häufige Komplikation in der postoperativen Phase ist das Auftreten re- und intermittierender Fieberschübe infolge Sepsis. Schwitzen kann beim Säugling mit Mukoviszidose zu schweren Salzverlusten führen. Es ist daher stets auf ausreichende Salzzufuhr unter regelmäßiger Kontrolle der Serum-Elektrolyte zu achten.

Wird nach operativer Sanierung eines MI der 6. Lebensmonat erreicht, so wird die weitere Prognose der Kinder in der Regel durch das Grundleiden bestimmt (Schmidt).

Für die Familienplanung sind besondere Testverfahren zur Erkennung heterozygoter Genträger entwickelt worden (Danes; Spock). Bei heterozygoten Individuen tritt die Krankheitsanlage nicht oder kaum in Erscheinung. Nur bei Homozygotie kommt es zur vollen Entwicklung des Krankheitsbildes. Der Anteil heterozygoter Genträger wird hierbei auf 5 % geschätzt.

Der Schweißtest ist nach Rosenstein auch beim Auftreten des Mekonium-Plug-Syndroms nötig. Er hatte eine deutliche Häufung des Mekonium-Plug-Syndroms bei Mukoviszidose festgestellt.

Zusammenfassung

Die postoperative Phase ist bei Patienten mit MI immer noch durch eine hohe Letalität gekennzeichnet. Alle operativen Maßnahmen sind letzten Endes nur palliativ, da das Leben durch die Komplikationen des Grundleidens (obstruktive und entzündliche Lungenerkrankungen) limitiert wird. Von 14 operierten Kindern mit MI verstarben 13 an frühen postoperativen Komplikationen.

Literaturverzeichnis

1. Antonowicz,I., V.Reddy, K.T.Khaw, H.Shwachman:
Lactase defiency in patients with cystic fibrosis.
Pediatrics 42 (1968), 492

2. Bishop,H.C., C.E.Koop:
Management of meconium ileus.
Ann. Surg. 145 (1957), 410

3. Buchanan,D.J., S.Rapoport:
Chemical Comparison of normal meconium and meconium from a patient with meconium ileus.
Pediatrics 9 (1952), 304

4. Caffey, J.:
J. Pediatric x-ray Diagnosis,
fifth edition, Year Book Publishers,
Inc. Chicago (1967)

5. Chappell, J.S.:
Management of meconium ileus by resection and end-to-end anastomosis.
S. Afr. Med. J 52 (27) (1977), 1093

6. Danes, B.S., A.G. Bearn:
A genetic cell mark in cystic fibrosis of the pancreas.
Lancet (1968), 1061

7. Danis, R.K., E.A. Brodeur, J.Shields:
Danger of hydrogen peroxide as a
colonic irrigation solution.
J. Pediat. Surg. 2 (1967), 131

8. Donnison, A.B., H.S hwachman, R.E.Gross:
Review of 164 children with meconium ileus
seen at children's Hospital Medical Centre,
Boston.
Pediatrics 37 (966), 833

9. Fanconi, G., E.Uehlinger, C.Knauer:
Das Coeliakiesyndrom bei angeborener
cystischer Pankreasfibromatose und
Bronchiektasien.
Wien. med. Wschr. 86 (1936), 753

10. Gibson. L.E., R.E. Cooke:
A test for concentration of electrolytes
in sweat and cystic fibrosis of the pancreas,
utilizing pilocarpine iontophoresis.
Pediatrics 23 (1959), 545

11. Grossmann,H., W.E.Berdon, D.H.Baker:
Gastrointestinal findings in cystic fibrosis.
Amer. J. Roentgen 97 (1966), 227

12. Harberg, F.J., E.K.Senekjian, W.J.Pokorny:
Treatment of uncomplicated meconium ileus
via T-tube ileostomy.
J. Pediatr. Surg. 6 (1981), 61

13. Hofmann, S.:
Zur operativen Behandlung des Mekoniumileus - eine Verbesserung der Doppelschlauchdrainage.
Z. Kinderchir. 12 (1973), 229

14. Herzog, B.:
Zum Mekoniumileus.
Helv. Chir. Acta 6 (1967), 520

15. Hiatt, R.B., P.E. Wilson:
Celiac syndrome, therapy of meconium ileus, report of eight cases with a review of the literature.
Surg. Gynec. Obst. 87 (1948), 317

16. Hinkel, G.K., G. Korth:
Altersabhängigkeit und diagnostische Aussage - kraft der Schweißelektrolyte.
Dtsch. Gesundheitswesen 22 (1967), 131

17. Hörmann, D., M. Gottschalk:
Zur konservativen Behandlung des Mekoniumileus mit Kontrasteinläufen.
Kinderärztliche Praxis 42 (1974), 106

18. Holsclaw,D.S., H.B.Eckstein, H.H.Nixon:
Meconium ileus, 20-year-review of 109 cases.
A. M. A. Am. J. Dis. Child. 109 (1965), 101

19. Jensen, K.G.:
Meconium ileus equivalent in a 15 year old patient with mukoviscidosis.
Acta Pediat. (Stockholm) 51 (1962), 344

20. Kopel, B. F.:
Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis.
Current clinical concepts, Vol. 62, No. 3 (1972)

21. Krejci, A., A.Rosenkranz, F.Helmer:
Pädriatische und chirurgische Problematik des Mekoniumileus beim Neugeborenen.
Z. Kinderchir. 9 (1970), 200

22. Landsteiner, K.:
Darmverschluß durch eingedicktes Mekonium.
ZBl. allg. Path. path. Anat. 16 (1905), 903

23. Leonidas, J.C., W.E. Berdon, P.H. Baker, T.V. Santulli:
Meconium ileus and its complications.
Amer. J. Roentgen 108 (1970), 598

24. Meeker, J.A., W.N. Kincannon:
Acetylcystein used to liquify inspissated meconium causing intestinal obstruction in the newborn.
Surgery 56 (1964), 419

25. Neuhauser, E.B.D.:
Roentgen changes associated with pancreatic insuffiency in early life.
Radiology 46 (1946), 319

26. Noblett, H.R.:
The treatment of uncomplicated ileus by gastrografin enema. A preliminary report.
J. Ped. Surg. 4 (1969), 190

27. Oppenheimer, E.H., J.R. Esterly:
Cystic fibrosis of the pancreas.
Arch. Pathol. 96 (1973), 149

28. Pochon, J.P., U.G. Stauffer:
Das Milch-Pfropf-Syndrom.
Helv. Paediatr. Acta 33 (1978), 53

29. Regenbrecht, J., D. Hadid:
Neue Gesichtspunkte zur Behandlung der Mukoviszidose, insbesondere des Mekoniumileus.
Z. Kinderchir. 7 (1969), 394

30. Rehbein, F., H. Halsband:
A double-tube technic for the treatment of meconium ileus and small bowel atresia.
J. Ped. Surg. 3 (1968), 723

31. Rickham, P.P.:
Intraluminal intestinal obstruction.
Prog. Pediatr. Surg. 2 (1971), 73

32. Rosenstein, B.J., T.S. Langbaum:
Incidence of meconium abnormalities in newborn infants with cystic fibrosis.
Am. J. Dis., Child. 134 (1980), 72

33. Santulli, T.V., W.A. Blanc:
Congenital atresia of intestine, pathogenesis and treatment.
Ann. Surg. 154 (1961), 939

34. Schickedanz, H., B. Kleinteich:
Zur Klinik der Mukoviszidose und Behandlung des Mekoniumileus.
Pädiatrie und Grenzgebiete 14 (1975), 275

35. Schmidt, P.:
Der Mekoniumileus bei der Mukoviszidose.
Zeitschr. für Allgemeinmedizin,
Der Landarzt 24 (1972), 1073

36. Schutt, W.H., T.E. Isles:
Protein in meconium from meconium ileus.
Arch. Dis. Child. 43 (1968), 178

37. Shwachman, H., A. Redmond, K.T. Khaw:
Studies in cystic fibrosis, report of 130 patients diagnosed under 3 months of age over a 20 year period.
Pediatrics 46 (1970), 335

38. Spock, A., H.M.C. Heick, H. Cress, W.S. Logan:
Abnormal serumfactor in patients with
cystic fibrosis of the pancreas.
Pediatr. Res. 1 (1967), 173

39. Stephan, U.:
Mukoviszidose (Zystische Fibrose).
Internist 17 (1976), 336

40. Stewart, D.R., W. Nixon, DG. Johnson, V.R. Condon:
Neonatal small left colon syndrom.
Ann. Surg. 186 (1977), 741

41. Thomaidis, T.S., J.B. Arey:
The intestinal lesions in cystic fibrosis
of the pancreas.
J. Pediatr. 63 (1963), 444

42. Valman, H.B., N.E. France, P.G. Wallis:
Prolonged neonatal jaundice in cystic fibrosis.
Arch. Dis. Child. 46 (1971), 805

43. Vivell, D., H. Jacobi, K. Münchbach:
Zur Mukoviszidose im Kindesalter.
Mschr., Kinderheilk. 111 (1963), 62

44. Willital, G.H.:
Der Mekoniumileus.
Münch. med. Wschr. 112 (1970), 790

Düsseldorf,den 9.12.1983

L E B E N S L A U F

Ich bin am 12.1.1942 in Nürnberg geboren.
Nach dem Schulabschluß übersiedelte ich nach England.
Dort studierte ich Ergonomie. 1971 erhielt ich den "Master of Science" Degree.
Mein Medizinstudium absolvierte ich in Bochum (Vorklinik) und Düsseldorf (Klinik). 1977 schloß ich mit der Note "sehr gut" ab.
Seither arbeitete ich auf chirurgischen und inneren Abteilungen von Krankenhäusern.
Mein Ziel ist es, mich als Arzt für Allgemeinmedizin niederzulassen.

gez.: Klaus-Jochen Kijewski